

Neuropatía ciática en pediatría: presentación clínica y seguimiento a largo plazo

Pediatric sciatic neuropathy: clinical presentation and long term follow up

Carlos Jaque-Almendras^{a,b,c,d}, Raúl G. Escobar^{b,c}, Alfredo Caicedo-Feijoo^e,
María de Los Angeles Beytía-Reyes^{a,b}, Sergio Correa-Pérez^f, Roger Gejman-Enríquez^g,
Juan Pablo Cruz-Quiroga^f, Oscar Contreras-Olea^f, Daniela Avila-Smirnow^{a,b}

^aUnidad de Neurología, Servicio de Pediatría, Complejo Asistencial Dr. Sotero del Río, Chile

^bUnidad de Neurología, División de Pediatría, Escuela de medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

^cLaboratorio de Electromiografía, Hospital Clínico, Pontificia Universidad Católica de Chile

^dServicio de Neuropsiquiatría, Hospital Clínico Herminda Martín de Chillán, Chile

^eServicio de Imagenología, Complejo Asistencial Dr. Sotero del Río, Chile

^fDivisión de Imágenes, Laboratorios y Radiología, Departamento de Radiología, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

^gDivisión de Imágenes, Laboratorios y Radiología, Departamento de Anatomía Patológica, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

Recibido: 5 de agosto de 2019; Aceptado: 4 de noviembre de 2019

¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

La neuropatía ciática en niños es infrecuente, siendo las causas traumático compresivas las más habituales. En los países de bajos ingresos, las inyecciones intramusculares ocupan el primer lugar. Poco se conoce del pronóstico a largo plazo.

¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

En el presente estudio se muestra que las causas más frecuentes de neuropatía ciáticas fueron las traumático compresivas, sin observarse casos por inyección intramuscular. Las secuelas motoras fueron frecuentes en el largo plazo, al igual que las complicaciones ortopédicas, debiendo recurrirse a cirugía para su corrección.

Resumen

La neuropatía ciática es una entidad infrecuente y de difícil diagnóstico en Pediatría. Su evolución a largo plazo no ha sido claramente definida. **Objetivo:** Analizar la presentación clínica y evolución de un grupo de niños con neuropatía ciática. **Pacientes y Método:** Análisis retrospectivo de las características clínicas de pacientes pediátricos con neuropatía ciática atendidos en 2 hospitales de Santiago, entre 2014-2018. Se evaluó examen motor, trofismo muscular, reflejos osteotendíneos, marcha, sensibilidad y dolor. Se estudió neuroconducción de nervio ciático, electromiografía (EMG) y en 3 pacientes, Resonancia Magnética (RM). **Resultados:** Se incluyeron 6 pacientes, edad promedio 11,8 años. Hubo 2 causas traumáticas, 2 compresivas, 1 vascular y 1 tumoral. Los 6 pacientes debutaron con pie caído e hiporreflexia/arreflexia aquiliana; 5 pacientes presentaron dolor

Palabras clave:

Neuropatía ciática;
Nervio ciático;
Electromiografía;
Resonancia magnética

Correspondencia:
Daniela Avila-Smirnow
avidaniela@gmail.com

Cómo citar este artículo: Rev Chil Pediatr. 2020;91(1):85-93. DOI: 10.32641/rchped.v91i1.1355

neuropático severo. La EMG mostró en todos los casos compromiso en nervios y musculatura dependientes del nervio ciático. En 2 casos se realizó RM de cintura pélvica y extremidades inferiores, mostrando compromiso muscular selectivo en pierna en territorio ciático. En 1 caso, se realizó RM de plexo lumbosacro, y luego estudio histológico, que concluyeron un tumor neural benigno. En los 3 pacientes que tuvieron seguimiento mayor a un año, se observaron secuelas motoras, con marcha alterada. **Conclusión:** La neuropatía ciática en este grupo fue secundaria a diversas etiologías, predominando las traumático-compresivas. En los 3 casos que tuvieron seguimiento a largo plazo se observaron secuelas motoras significativas. En la mayoría la lesión se asoció a causas prevenibles como accidentes y posicionamiento en niños con compromiso de conciencia, lo que resulta fundamental en la prevención de una patología con alto grado de secuelas.

Abstract

Sciatic neuropathy is rare and difficult to diagnose in pediatrics, and its long-term course has not been completely understood. **Objective:** To analyze the clinical presentation and evolution of a group of pediatric patients with sciatic neuropathy. **Patients and Method:** Retrospective analysis of the clinical characteristics of pediatric patients with sciatic neuropathy treated in two hospitals of Santiago between 2014 and 2018. Locomotor examination, muscle trophism, deep tendon reflexes, gait, sensation, and pain were assessed. Sciatic nerve conduction study and electromyography (EMG) were performed, and magnetic resonance imaging (MRI) in three patients. **Results:** Six patients were included with an average age of 11.8 years. The etiologies were traumatic (N = 2), by compression (N = 2), vascular (N = 1), and tumor (N = 1). All of the 6 patients presented foot drop and Achilles tendon hyporeflexia/areflexia, and 5 patients presented severe neuropathic pain. The EMG showed involvement of the sciatic nerve rami and dependent muscles. In two patients, a pelvic girdle and lower limbs MRI was performed, showing selective muscle involvement in sciatic territory. One patient underwent a lumbosacral plexus MRI, and subsequently histological study showing a benign neural tumor. Out of the three patients who were followed-up longer than one year presented motor sequelae and gait disorder. **Conclusion:** Sciatic neuropathy in the study group was secondary to different causes, predominantly traumatic and compressive etiologies. The three patients that were in a long-term follow-up presented significant motor sequelae. In most of the cases, neural injury was associated with preventable causes, such as accidents and positioning in unconscious children, which is crucial in the prevention of a pathology with a high sequelae degree.

Keywords:

Sciatic Nerve;
Sciatic Neuropathy;
Electromyography;
Magnetic Resonance
Imaging

Introducción

La neuropatía ciática en la edad pediátrica es una entidad poco frecuente en nuestro medio¹. Algunas series muestran que entre un 5 a 6% de todos los estudios electrofisiológicos practicados en pacientes pediátricos corresponden a mononeuropatías², y sólo 25% de ellas comprometen el nervio ciático. En la edad adulta, la llamada “ciática” es un cuadro distinto, que corresponde con frecuencia a patología degenerativa de columna, con una prevalencia significativamente mayor³. En pacientes pediátricos, la neuropatía ciática puede ser unilateral o bilateral y se presenta con déficit motor y sensitivo en la extremidad inferior afectada, asociándose con frecuencia a dolor neuropático de difícil manejo. Sus causas son variadas, incluyendo las traumático-compresivas, tumorales, vasculares, idiopáticas y postvirales¹. Históricamente el estudio de la neuropatía ciática se basaba en la electrofisiología. Recientemente las neuroimágenes se han incorporado como una nueva herramienta diagnóstica, aunque todavía es poco utilizada. La literatura suele limitarse al reporte

de casos, siendo escasas las grandes series pediátricas de neuropatía ciática publicadas hasta ahora^{1,4}.

En niños con neuropatía ciática, el seguimiento a largo plazo ha sido infrecuentemente reportado⁵. Los escasos reportes señalan que su pronóstico depende de la severidad inicial de la lesión, de su etiología y del manejo realizado. Las causas traumático-compresivas se asocian a mejor pronóstico que las tumorales y vasculares¹. En relación con el manejo, cabe destacar la intervención mediante neurólisis precoz, que en neuropatías post inyección mejora el pronóstico a largo plazo⁵. Entre las secuelas observadas, se cuentan la disminución del crecimiento longitudinal de la extremidad inferior afectada, atrofia muscular y paresia distal⁵.

Presentamos esta serie de casos con el objetivo de caracterizar un grupo de niños con neuropatía ciática de diversa etiología, desde su presentación hasta su evolución a largo plazo, describiendo además el estudio diagnóstico, y el manejo general realizados. Detallamos en particular los hallazgos imagenológicos, y su contribución en el diagnóstico y seguimiento de nuestros pacientes.

Pacientes y Método

Se obtuvo aprobación de los Comités de Ética locales (Comité Ético Científico-Servicio de Salud Metropolitano Sur-Oriente y Comité Ético-Escuela de Medicina-Pontificia Universidad Católica de Chile).

Evaluación clínica

Se realizó una caracterización clínica de los pacientes pediátricos con neuropatía ciática atendidos en el Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río y el Hospital Clínico de la Pontificia Universidad Católica de Chile, entre enero de 2014 y diciembre de 2018, mediante revisión de fichas clínicas y de estudios complementarios. Se obtuvieron antecedentes personales y familiares y mecanismo de la lesión. Se realizó examen motor, evaluando fuerza de grupos musculares (graduado mediante la escala del Medical Research Council⁶), trofismo muscular, presencia y calidad de reflejos osteotendíneos, y marcha. Se evaluó sensibilidad, presencia de dolor y su manejo. En los casos en los que hubo seguimiento mayor a dos años, se describió el tratamiento realizado y la evolución.

Estudio electrofisiológico

El estudio electrofisiológico fue realizado por neurólogos pediátricos con equipo Cadwell Sierra® Summit™ (Kennewick, United States) y Cadwell Sierra® Wave™ (Seattle, United States), evaluando neuroconducción de ramas y subramas del nervio ciático (conducción sensitiva de nervios sural y peroneo superficial, y conducción motora de nervios peroneo y tibial). Se efectuó electromiografía (EMG) con electrodo aguja de músculos inervados por nervios ciático, peroneo y tibial.

Resonancia Magnética (RM)

En 3 pacientes se realizó RM en cintura pélvica y extremidades inferiores. El estudio fue llevado a cabo en un resonador de 1.5-Tesla Philips (Achieva, Release, Philips Medical Systems, The Netherlands) y en un resonador Siemens Avanto 1.5T (Siemens, Erlangen, Germany).

El protocolo de RM para evaluación muscular consta de un T1 axial y coronal y de STIR coronal, modificado de lo publicado previamente⁷. Se utilizó para la evaluación del compromiso muscular la escala de Mercuri modificada, que permite clasificar el grado de compromiso en cuatro grupos según el porcentaje de hiperseñal en cada músculo (normal, leve, moderado, severo)^{7,8}.

La secuencia de plexo lumbosacro incluye como base un STIR 3D coronal (Short-Tau Inversion Recovery; TE = 254 ms, TR = 2.700 ms, TI = 160 ms, FOV 350 mm, tamaño de vóxel 1,1 x 1,1 x 1,1 mm; tiempo de adquisición 4:38 min) y axial T2 con saturación grasa mDIXON (TE = 73 ms, TR = 6.890 ms, FOV 300 mm, resolución de 0,9 x 0,9 mm en plano, grosor de corte 4,5 mm, tiempo de adquisición 3:49 min). El uso de contraste quedó a criterio del radiólogo.

Resultados

Distribución demográfica y etiología

Se reclutaron 6 pacientes, todas de género femenino, con un rango de edad entre 3 y 14,9 años (promedio 11,8 años), observándose diversas etiologías (tabla 1).

Entre las etiologías destacan las causas traumáticas en 2 niñas, la Paciente 1 por herida cortopunzante

Tabla 1. Etiología y manifestaciones clínicas iniciales de 6 niñas con neuropatía ciática

P	Sexo	Edad, años	Etiología	Lado	Manifestaciones motoras	Manifestaciones sensitivas
1	F	14,9	Traumática: herida cortopunzante de glúteo	D	Dorsiflexión pie M0, eversión pie M0, inversión pie M2	DN L5-S1, hipoestesia pierna y pie
2	F	9,9	Traumática: luxación de cadera	I	Dorsiflexión pie M0, eversión pie M3	DN e hipoestesia pie
3	F	14,4	Compresiva: decúbito supino prolongado	I	Dorsiflexión pie M0	DN en pie e hipoestesia posterior de pierna
4	F	9	Compresiva: decúbito supino prolongado	I	Dorsiflexión pie M0, flexión plantar M0	DN e hipoestesia en pie
5	F	7	Vascular: SHU	I	Dorsiflexión pie, eversión pie e inversión pie M0	DN en pie e hipoestesia muslo, pierna y pie
6	F	3	Tumoral: Schwannoma/perineurioma intraneural	I	Dorsiflexión pie M0, eversión pie M1, inversión pie M3	Dolor lumbar tardío inespecífico

P: paciente. F: femenino. D: derecho. I: izquierdo. M0: no hay contracción. M1: contracción débil. M2: movimiento activo sin oposición de la gravedad. M3: movimiento activo contra la fuerza de gravedad. DN: dolor neuropático. ROT: reflejos osteotendíneos. SHU: Síndrome Hemolítico Urémico.

con arma blanca en zona glútea derecha y la Paciente 2 por luxación de cadera izquierda en accidente automovilístico. Hubo 2 pacientes que tuvieron etiología compresiva, la Paciente 3 por posición supina prolongada en contexto de hospitalización con compromiso de conciencia por fármacos, y la Paciente 4 por posicionamiento en cirugía hipofisiaria. La Paciente 5, presentó un Síndrome Hemolítico Urémico que requirió hospitalización prolongada. Durante la evolución, encontrándose sin sedo-paralización, en vigilia, debutó en forma aguda con neuropatía, que fue interpretada como de origen vascular. La Paciente 6 tuvo una neuropatía de causa tumoral, por un Schwannoma/perineurioma intraneural híbrido (tabla 1).

Manifestaciones clínicas

Todas las pacientes debutaron con pie caído secundario a paresia de músculo tibial anterior (componente peroneo del nervio ciático). Se observó además diverso grado de dificultad en la eversión del pie, por paresia de músculos de grupo peroneo (componente peroneo del nervio ciático), y en la inversión de pie, por paresia del músculo tibial posterior (componente tibial del nervio ciático). Se evidenció marcha en estepage en la totalidad de los casos, con reflejos osteotendíneos aquilianos ausentes en 3 casos y disminuidos en los 3 restantes.

Respecto a las manifestaciones sensitivas, 5 niñas (pacientes 1-5) presentaron hipoestesia en los territo-

rios peroneo superficial y sural, presentando además dolor neuropático severo localizado en pierna y pie (tabla 1).

Estudio electrofisiológico

La neuroconducción sensitiva mostró compromiso de nervio peroneo superficial en 4/4 pacientes, y de sural en 6/6. La neuroconducción motora mostró compromiso de nervio peroneo en 6/6 casos y de nervio tibial en 5/6.

La EMG con electrodo aguja en territorio de nervio peroneo mostró actividad denervativa aguda y disminución/ausencia de reclutamiento de unidades motoras en la totalidad de las pacientes. En territorio de nervio tibial se observó actividad denervativa aguda en 3/5 pacientes, con disminución/ausencia de reclutamiento de unidades motoras en 5/5. En 5 pacientes se evaluó territorio femoral y en 3 casos territorio glúteo superior, que no corresponden a territorio ciático, no encontrándose alteraciones en el estudio electrofisiológico (tabla 2).

Se realizó estudio electrofisiológico de control en dos pacientes. En la Paciente 2, éste se llevó a cabo 5 meses posterior al primer estudio, no observándose cambios. En la Paciente 3, se llevó a cabo 2 meses posterior al primer estudio, con EMG que evidencia actividad reinervativa crónica sin la actividad denervativa aguda descrita en la primera evaluación.

Tabla 2. Características de la EMG de 6 niñas con neuropatía ciática en extremidad afectada: primera evaluación

Caso	Neuroconducción sensitiva		Neuroconducción motora		Electromiografía	
	Peroneo superficial	Sural	Peroneo	Tibial	Territorio peroneo	Territorio tibial
1	NR	Ausente	Ausente	Ausente	Tibial anterior OA+/F en reposo. No recluta UM	Gastrocnemio OA+/F en reposo. No recluta UM
2	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente	Tibial anterior OA+/F en reposo. No recluta UM	Gastrocnemio OA+/F en reposo. No recluta UM
3	Ausente	Ausente	Ausente	Amplitud disminuida	Tibial anterior Extensor largo del 1er orjejo OA+/F en reposo. No recluta UM	Gastrocnemio Actividad normal en reposo. Reclutamiento disminuido de UM
4	NR	Ausente	Ausente	Amplitud disminuida	Tibial anterior Extensor largo del 1er orjejo OA+/F en reposo. No recluta UM	Gastrocnemio OA+/F en reposo. Reclutamiento de UM disminuido
5	Ausente	Amplitud disminuida	Amplitud disminuida	Amplitud disminuida	Tibial anterior OA+/F en reposo. No recluta UM	Gastrocnemio Actividad normal en reposo. Reclutamiento de UM disminuido
6	Ausente	Amplitud disminuida	Amplitud disminuida	Normal	Tibial anterior Peroneo lateral largo OA+/F en reposo. Reclutamiento de UM disminuido	Gastrocnemio NR

NR: no realizado. OA+: ondas agudas positivas. F: fibrilaciones. UM: unidades motoras.

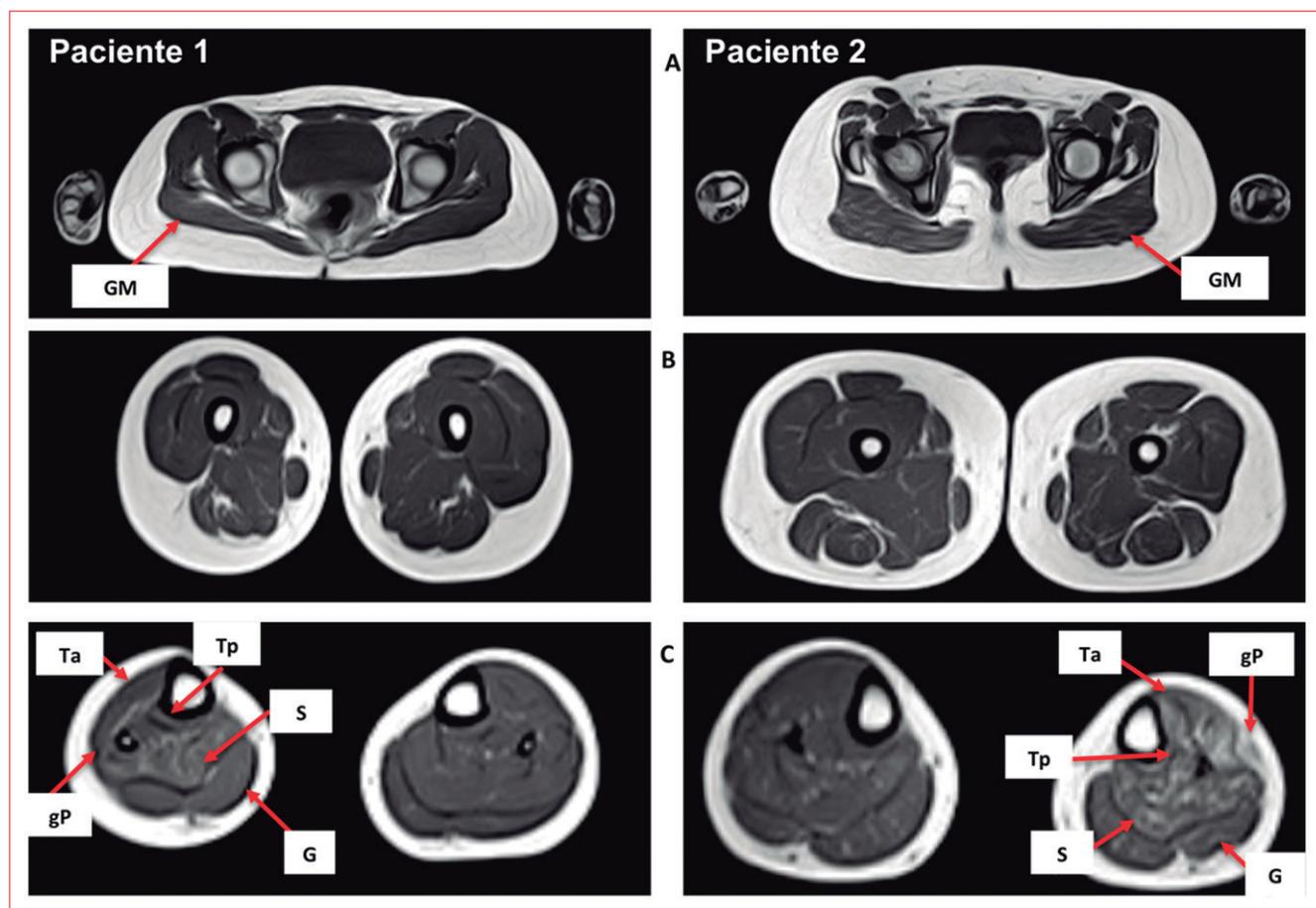


Figura 1. Imágenes de RM con protocolo de evaluación muscular de pelvis y extremidades inferiores de las pacientes 1 y 2. T1 axial en (A) pelvis, (B) muslos y (C) pierna. Neuropatía ciática derecha en la paciente 1, 2 meses de evolución. Se observa leve compromiso (hiperseñal y atrofia) en (A) glúteo mayor y (B) muslo. (C) Compromiso moderado en compartimiento anterior de la pierna, sóleo, tibial posterior y grupo peroneo. Leve compromiso de gastrocnemios. Neuropatía ciática izquierda en la paciente 2, 3 años de evolución. (A) Músculo glúteo mayor normal. (B) Compromiso leve en muslo. (C) Moderado compromiso de compartimiento anterior de la pierna, soleo y tibial posterior. Severo compromiso en grupo peroneo. Leve compromiso de gastrocnemios. GM: glúteo mayor, Ta: tibial anterior, Tp: tibial posterior, S: sóleo, gP: Grupo peroneo, G: gastrocnemio. El segundo caso (paciente 2, 3 años posterior a evento) tuvo compromiso de muslo similar al primer caso. En pierna los músculos comprometidos fueron similares, pero la severidad fue mayor y se observó mayor compromiso del grupo peroneo.

Estudio imagenológico

La RM muscular realizada en 2 niñas (Pacientes 1 y 2) mostró infiltración grasa y atrofia muscular selectivas en territorios ciático, peroneo y tibial en la extremidad afectada. El compromiso fue mayor en pierna que en muslo y en territorio peroneo que en tibial. El cuádriceps (nervio femoral) fue normal en ambos casos (figura 1).

La RM de plexo lumbosacro realizada a la Paciente 6 mostró signos de significativo aumento de grosor y señal en T2 de las raíces L4 y L5, incluyendo el ganglio dorsal, extendiéndose hasta el nervio ciático, sin refuerzo con el uso de contraste (figura 2), sugerente de un perineurioma intraneural (previamente conocido como neuropatía hipertrófica localizada) versus una mononeuropatía/polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante. Se realizó estudio histológico del ner-

vio ciático que concluyó un schwannoma/perineurioma intraneural.

Abordaje terapéutico inicial

Se realizó manejo por equipo de Kinesiología y Terapia Ocupacional en todos los casos, utilizándose órtesis tibio-peronea. La totalidad de los pacientes requirieron de algún tipo de manejo farmacológico. En 5/6 se utilizaron fármacos para manejo del dolor neuropático. El dolor fue severo, impidiendo la conciliación del sueño en las 5 pacientes afectadas. Los fármacos utilizados fueron análogos GABAérgicos (pregabalina) asociado a antidepresivo tricíclico (amitriptilina). En todos los casos se logró manejar completamente el síntoma en un plazo de algunas semanas. La Paciente 6 se manejó inicialmente, previo a biopsia, como una posible neuropatía inflamatoria,

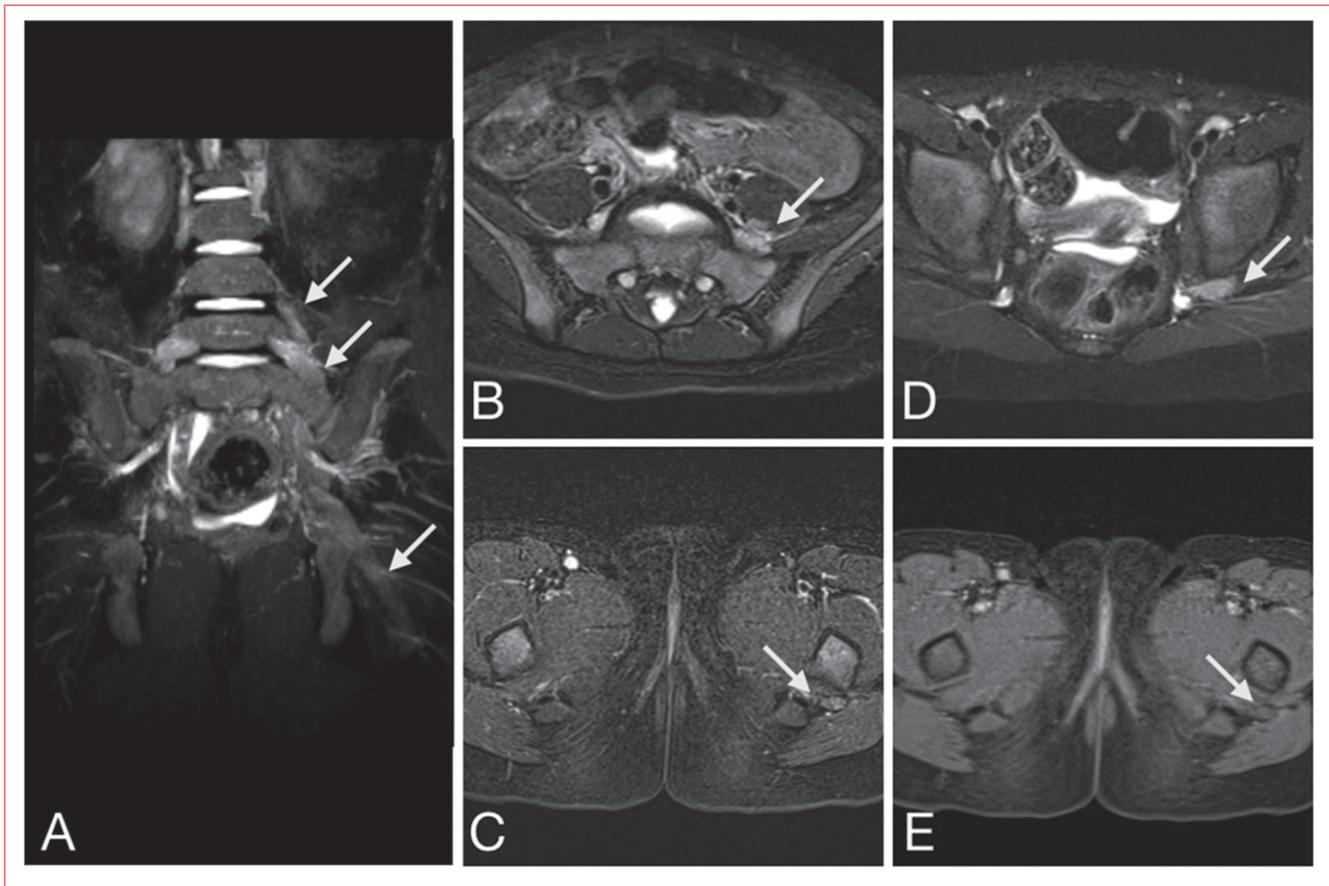


Figura 2. Imágenes de RM con protocolo de neurografía de plexo lumbar de la paciente 6, 7 meses de evolución. (A) STIR 3D coronal con reformateo MIP de 10 mm de espesor, (B,C,D) axial con peso T2 y saturación grasa con técnica DIXON a nivel de columna lumbar, pelvis y muslo superior respectivamente y (E) axial con peso T1, saturación grasa con técnica DIXON y contraste endovenoso. Las imágenes muestran marcado aumento de la señal T2 y engrosamiento de las raíces de L4 y L5 que se extienden hacia caudal comprometiendo el nervio ciático hasta el muslo (flechas). No se observa refuerzo anormal asociado. No se identifican signos de denervación en los grupos musculares visibles.

y se trató con prednisona 2 mg/kg/día por 1 semana, sin respuesta evidente.

Seguimiento clínico

Fue posible realizar seguimiento clínico mayor a 2 años en 3 pacientes. Dos casos correspondieron a neuropatías traumáticas, y uno fue tumoral. El primer caso (Paciente 1, 24 meses de seguimiento), tuvo neuropatía traumática por, herida cortopunzante que mantuvo hipoestesia de territorio tibial y peroneo. Asimismo persistió con compromiso motor más marcado en territorio peroneo que tibial. No lograba dorsiflexión, ni eversion de pie en su última evaluación. Recuperó parcialmente movilidad de músculos inervados por nervio tibial, logrando vencer gravedad, pero no resistencia en la flexión plantar e inversión del pie. Fue derivada a ortopedista y se encuentra en espera de cirugía de transposición de tendones. Actualmente requiere uso de órtesis para deambular.

La Paciente 2, tuvo 48 meses de seguimiento, fue

diagnosticada con una neuropatía traumática, por luxación de cadera. Recuperó sensibilidad de pie de manera íntegra al 12º mes de seguimiento. Respecto a las manifestaciones motoras, recuperó dorsiflexión de pie (componente peroneo del nervio ciático), venciendo gravedad y resistencia a los 48 meses de seguimiento, pero mantuvo incapacidad para invertirlo (componente tibial del nervio ciático). A los 36 meses de seguimiento tuvo una intervención quirúrgica correctora por talo valgo secundario (osteotomía y artrodesis talo navicular), con resultados satisfactorios. Logra marcha sin uso de órtesis, con leve claudicación de la extremidad afectada.

La Paciente 6 tuvo una neuropatía tumoral. Mantuvo la pérdida de fuerza observada en evaluación inicial, sin recuperación evidente en dos años de seguimiento. Evolucionó con pie varo, siendo derivada a ortopedista para corrección quirúrgica. Presenta estepage significativo, requiriendo órtesis para lograr marcha.

Discusión

Reportamos una serie de 6 pacientes pediátricos portadores de neuropatía ciática, entidad poco frecuente en esta población^{1,9}, de pronóstico incierto y que en nuestra serie se asoció a secuelas motoras y trastorno de la marcha a largo plazo en al menos la mitad de los casos.

Las causas traumáticas y compresivas fueron las más frecuentes, coincidiendo con lo descrito en la literatura¹. A diferencia de otras series^{4,10}, en la nuestra no se observó ningún caso de neuropatía ciática secundaria a inyección intramuscular. En esta serie, dos pacientes correspondieron a neuropatía ciática de causa traumática (luxación de cadera y herida cortopunzante de glúteo). Se ha reportado que ocasionalmente, patología y procedimientos de cadera, como la artroplastía¹¹ y la luxación¹², se asocian a neuropatía ciática, debido a su cercanía anatómica. Asimismo, las heridas penetrantes ya han sido reportadas en 2/53 niños en una serie de pacientes pediátricos con neuropatía ciática¹. La compresión del nervio ciático, que ocurrió en dos de nuestras pacientes, también ha sido descrita en reportes pediátricos y adultos con compromiso de conciencia, hospitalizados en unidad de cuidados intensivos^{13,14} y en niños sometidos a diversas cirugías¹.

La neuropatía ciática en el Síndrome Hemolítico Urémico (Paciente 5), no ha sido previamente reportada. Sin embargo, se ha descrito la presencia de neuropatía ciática en otras vasculitis, como la postestreptocócica¹. Por otro lado, se han descrito casos de pacientes pediátricos y adultos con neuropatía peronea y neuropatía óptica en el Síndrome Hemolítico Urémico. El mecanismo propuesto es la isquemia por microangiopatía trombótica que compromete los vasa nervorum^{15,16}. En el caso de la Paciente 5 también podría plantearse un mecanismo compresivo, ya que hubo una hospitalización prolongada. Sin embargo, los síntomas se iniciaron mientras la paciente ya había recuperado vigilia y con movilidad conservada, por lo que una causa compresiva, parece menos probable. En la neuropatía compresiva asociada a postura en decúbito supino prolongado, especialmente con relación a período de compromiso de conciencia e inmovilización, habitualmente el dolor o déficit neurológico se evidencian al recuperar la vigilia¹, situación distinta a la que ocurrió en esta paciente.

En la Paciente 6, los hallazgos imagenológicos sugieren un perineurioma intraneural versus una mono-neuropatía/polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante¹⁷. La ausencia de refuerzo en RM sugiere más una neuropatía inflamatoria crónica, pero en este caso la biopsia concluyó que la lesión corresponde a un schwannoma/perineurioma intraneural sin elementos de malignidad, entidad que no ha sido descrita previa-

mente a nivel nervio ciático¹⁸. Por su parte, el perineurioma intraneural, también denominado neuropatía hipertrófica localizada del nervio ciático, es también un tumor benigno poco frecuente y probablemente sub-diagnosticado. Su presentación clínica típica es una mononeuropatía de grandes nervios (p.ej nervio ciático) en un paciente joven o pediátrico, con parestesia no dolorosa lentamente progresiva, con mínimo compromiso sensitivo, como observamos en nuestra paciente. Su manejo es controversial, algunos expertos recomiendan sólo observación, mientras otros sugieren la escisión quirúrgica del tumor con o sin injerto neural/transferencia nerviosa^{19,20}. En este caso, por su similitud clínico-radiológica y por tratarse de un tumor benigno, se decidió realizar un manejo expectante como lo sugerido en el perineurioma intraneural.

En relación a las manifestaciones clínicas, se observaron síntomas sensitivos (dolor neuropático y parestesias) tanto en territorio peroneo como sural y debut con pie caído. Sin embargo, al evaluar dirigida la fuerza muscular, la parestesia fue más severa en músculos representativos del nervio peroneo que en los del nervio tibial. Este hallazgo pudiese tener relación con la anatomía del nervio ciático y la mayor susceptibilidad de la porción que forma la rama peronea²¹.

Respecto al estudio electrofisiológico, todos los casos presentaron neuroconducción sensitiva y motora alterada en nervio peroneo y, de manera menos severa, en nervio tibial. La EMG con electrodo aguja mostró compromiso de grado variable, de localización anatómica similar a la descrita en la neuroconducción. El estudio electrofisiológico resulta clave en la neuropatía ciática, ya que permite confirmar el diagnóstico, analizar el grado de compromiso, y determinar la localización anatómica de la lesión, descartando diagnósticos diferenciales de pie caído, como neuropatía peroneal, neuropatía tibial, plexopatía y radiculopatía. Asimismo, la localización de la lesión, permite orientar el estudio imagenológico posterior, en caso necesario. Por otro lado, la EMG es una herramienta útil en el seguimiento, ya que la presencia de signos de re-inervación en los músculos del territorio ciático, constituyen un factor de buen pronóstico. Sin embargo, cabe mencionar que en el paciente pediátrico el procedimiento debe ser lo más limitado posible, ya que su tolerancia a éste es limitada.

Mientras que la EMG tiene un rol fundamental en el diagnóstico de la neuropatía ciática, el estudio imagenológico surge como una herramienta que permite determinar su etiología y extensión, identificando por ejemplo, un tumor extrínseco, aneurisma o absceso. La RM permite el estudio de la neuropatía ciática, con una buena resolución de tejidos blandos y ausencia de irradiación^{22,23}. La RM muscular que se realizó en dos casos, mostró cambios degenerativos con un patrón

largo dependiente (mayor compromiso mientras más distal es el músculo) en ambos territorios (tibial y peroneo), destacando nuevamente la mayor severidad en los dependientes del nervio peroneo. La RM, ha sido utilizada tanto en investigación preclínica en ratones²⁴ como en seres humanos, como un método para evaluar e incluso cuantificar el compromiso muscular²³ por denervación en neuropatías focales²² (incluyendo neuropatía ciática) y en polineuropatías hereditarias²³. Sin embargo, su uso clínico todavía es limitado. La RM de plexo lumbosacro que se llevó a cabo en la Paciente 6 para evaluar la anatomía del nervio, mostró un engrosamiento fusiforme del nervio ciático y de la raíz L4 y L5, con aumento de señal en T2 y una arquitectura fascicular interna preservada, similar a lo descrito en la literatura en casos de perineurioma intraneural²⁵. El uso de neurografía por RM ha sido reconocido como un método eficaz para evaluar la anatomía de raíces y grandes nervios, en neuropatías tumorales y plexopatías inflamatorias, así como de estructuras adyacentes que pudiesen causar compresión o infiltración^{26,27}. En suma, la RM permite visualizar tanto la estructura del nervio y estructuras vecinas, como de los músculos comprometidos en forma secundaria.

Respecto al seguimiento clínico a largo plazo, pudo evidenciarse en los 3 casos secuelas motoras y trastorno de la marcha. Se observa una recuperación parcial en las dos pacientes con neuropatía de causa traumática y nula recuperación en la paciente con causa tumoral. Las pacientes con neuropatía de causa compresiva y vascular, no tuvieron seguimiento. La Paciente 1 no recupera funcionalidad sensitiva y recupera parcialmente funcionalidad motora, mientras que la Paciente 2 recupera de manera íntegra la sensibilidad, con secuelas motoras residuales. La paciente 6 no recupera función motora en absoluto, sin presentar déficit sensitivo evidente. Estos hallazgos pudiesen estar en relación con la etiología en cada una de ellas (tabla 1), observándose un peor pronóstico en el caso tumoral que en los traumáticos, coincidiendo con lo reportado en la literatura¹. En adultos se ha descrito el seguimiento a largo plazo en pacientes con neuropatía ciática iatrogénica como complicación de artroplastia de cadera. En ellos se observó una recuperación total en el plazo de 1 año, en los casos leves. En los casos severos, un 25% se recuperó totalmente a los 5 años, un 25% no tuvo ninguna mejoría y en el 50% hubo una recuperación parcial²⁴.

Conclusión

Presentamos un grupo de 6 niñas con neuropatía ciática, primando las etiologías traumático compresivas, y observando dos de ellas con causas no previamente descritas (Síndrome Hemolítico Urémico y Schwannoma/perineurioma). Debemos sospechar una neuropatía ciática, en un niño que presenta un pie caído, en particular si se asocia a dolor neuropático significativo, patología o trauma de cadera/glúteo, cirugía o compromiso de conciencia prolongados. Sugerimos continuar el estudio electrofisiológico con EMG dirigida, que en este grupo permitió localizar la lesión en todos los casos. A pesar del manejo kinésico, se observaron secuelas motoras y ortopédicas significativas en los 3 pacientes que tuvieron seguimiento a largo plazo, por lo que resulta fundamental prevenir este tipo de lesiones en niños (accidentes, posicionamiento en niños comprometidos de conciencia). La RM de plexo lumbosacro fue fundamental en el diagnóstico de uno de los pacientes, mientras que la RM muscular corroboró lo observado en el estudio electrofisiológico y su utilidad clínica está aún por definirse.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

- Srinivasan J, Ryan MM, Escolar DM, Darras B, Jones HR. Pediatric sciatic neuropathies: a 30-year prospective study. *Neurology*. 2011;76(11):976-80.
- Jones HR, Felice KJ, Gross PT. Pediatric peroneal mononeuropathy: a clinical and electromyographic study. *Muscle Nerve*. 1993;16(11):1167-73.
- Ropper AH, Zafonte RD. Sciatica. *N Engl J Med*. 2015;372(13):1240-8.
- Sitati FC, Naddumba E, Beyeza T. Injection-induced sciatic nerve injury in Ugandan children. *Trop Doct*. 2010;40(4):223-4.
- Senes FM, Campus R, Becchetti F, Catena N. Sciatic nerve injection palsy in the child: early microsurgical treatment and long-term results. *Microsurgery*. 2009;29(6):443-8.
- Compston A. Aids to the investigation of peripheral nerve injuries. Medical Research Council: Nerve Injuries Research Committee. His Majesty's Stationery Office: 1942; pp. 48 (iii) and 74 figures and 7 diagrams; with aids to the examination of the peripheral nervous system. By Michael O'Brien for the Guarantors of Brain. Saunders Elsevier: 2010; pp. [8] 64 and 94 Figures. *Brain*. 2010;133(10):2838-44.
- Quijano-Roy S, Avila-Smirnow D, Carlier RY, group W-Mms. Whole body muscle MRI protocol: pattern recognition in early onset NM disorders. *Neuromuscul Disord*. 2012;22 Suppl 2:S68-84.
- Mercuri E, Pichiecchio A, Counsell S, et al. A short protocol for muscle MRI in children with muscular dystrophies. *Eur J Paediatr Neurol*. 2002;6(6):305-7.
- Jones HR, Gianturco LE, Gross PT, Buchhalter J. Sciatic neuropathies in childhood: a report of ten cases and review of the literature. *J Child Neurol*. 1988;3(3):193-9.
- Shah BS, Yarbrough C, Price A, Biswas R. An unfortunate injection. *BMJ Case Rep*. 2016;2016.
- Dikici F, Kale A, Ugras AA, Gayretli O, Gurses IA, Kaya I. Sciatic nerve localization relative to the position of the hip, an anatomical study. *Hip Int*. 2011;21(2):187-91.
- Singh AP, Sidhu AS. Traumatic bilateral hip dislocation with bilateral sciatic nerve palsy. *Chin J Traumatol*. 2010;13(2):126-8.
- Ohana M, Quijano-Roy S, Colas F, Lebreton C, Vallée C, Carlier RY. Axonotmesis of the sciatic nerve. *Diagn Interv Imaging*. 2012;93(5):398-400.
- Zambelis T, Giotopoulou D, Soldatos T, Anagnostou E, Rentzos M. Bilateral sciatic neuropathy misdiagnosed as critical illness neuropathy: a case report. *Neurol Sci*. 2015;36(9):1707-8.
- Wortmann T, Jäggle H, Hufendiek K. [Bilateral anterior ischemic optic neuropathy following EHEC sepsis and hemolytic-uremic syndrome]. *Ophthalmologe*. 2013;110(7):668-70.
- Adamczuk D, Ziolkowska H, Leszczyńska B, Roszkowska-Blaim M. [Severe course of typical hemolytic-uremic syndrome in a 14-year-old boy]. *Pol Merkur Lekarski*. 2009;26(154):340-2.
- Thomson AJ. Idiopathic lumbosacral plexus neuropathy in two children. *Dev Med Child Neurol*. 1993;35(3):258-61.
- Hayashi T, Hirose T, Nishimura Y, Fukuoka J, Kishikawa M. Hybrid schwannoma/perineurioma of the spinal nerve: multifocal occurrence, and recurrence as an intraneural perineurioma. *Pathol Int*. 2013;63(7):368-73.
- Nacey NC, Almira Suarez MI, Mandell JW, Anderson MW, Gaskin CM. Intraneural perineurioma of the sciatic nerve: an under-recognized nerve neoplasm with characteristic MRI findings. *Skeletal Radiol*. 2014;43(3):375-9.
- León Cejas L, Binaghi D, Socolovsky M, et al. Intraneural perineuriomas: diagnostic value of magnetic resonance neurography. *J Peripher Nerv Syst*. 2018;23(1):23-8.
- Yuen EC, So YT, Olney RK. The electrophysiologic features of sciatic neuropathy in 100 patients. *Muscle Nerve*. 1995;18(4):414-20.
- Deroide N, Bousson V, Mambre L, Vicaut E, Laredo JD, Kubis N. Muscle MRI STIR signal intensity and atrophy are correlated to focal lower limb neuropathy severity. *Eur Radiol*. 2015;25(3):644-51.
- Morrow JM, Sinclair CD, Fischmann A, et al. MRI biomarker assessment of neuromuscular disease progression: a prospective observational cohort study. *Lancet Neurol*. 2016;15(1):65-77.
- Zappe B, Glauser PM, Majewski M, Stöckli HR, Ochsner PE. Long-term prognosis of nerve palsy after total hip arthroplasty: results of two-year-follow-ups and long-term results after a mean time of 8 years. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2014;134(10):1477-82.
- Roux A, Tréguier C, Bruneau B, et al. Localized hypertrophic neuropathy of the sciatic nerve in children: MRI findings. *Pediatr Radiol*. 2012;42(8):952-8.
- Lewis AM, Layzer R, Engstrom JW, Barbaro NM, Chin CT. Magnetic resonance neurography in extraspinal sciatica. *Arch Neurol*. 2006;63(10):1469-72.
- Laporte C, Albert JD, Duvauferrier R, Bertaud V, Gouillou M, Guillin R. MRI investigation of radiating pain in the lower limbs: value of an additional sequence dedicated to the lumbosacral plexus and pelvic girdle. *AJR Am J Roentgenol*. 2014;203(6):1280-5.